

말초성 담관암에 의한 속발성 식도이완불능증 및 위문부 협착 1예

연세대학교 의과대학 내과학교실, 방사선과학교실*

박종숙 · 박효진 · 최성우 · 윤상욱* · 이상인 · 박인서

A Case of Secondary Achalasia and Pyloric Stenosis due to Cholangiocarcinoma

Jong Suk Park, M.D., Hyo Jin Park, M.D., Sung Woo Choi, M.D.,
Sang Wook Yoon, M.D.*, Sang In Lee, M.D., and In Suh Park, M.D.

Departments of Internal Medicine and Radiology*,
Yonsei University College of Medicine, Seoul, Korea

We have infrequently experienced several cases of secondary achalasia caused by malignancy. Gastric carcinoma is the most common cause of secondary achalasia but other types of malignancy are rarely reported as a cause. Recently, we experienced a case of secondary achalasia and pyloric stenosis in a 62-year-old woman. She had a peripheral cholangiocarcinoma in the left lobe of the liver, which caused secondary achalasia by the direct invasion into the gastroesophageal junction. After 2 months, this malignancy caused pyloric stenosis by direct invasion of the gastric pylorus. (**Korean J Gastroenterol 2002;39:370-374**)

Key Words: Cholangiocarcinoma, Secondary achalasia, Pyloric stenosis

서 론

식도이완불능증은 식도체부 연동운동의 소실, 하부식도 괄약근의 압력 상승 및 이완 장애를 특징으로 하는 식도의 운동성 질환으로¹ 대부분 원발성이며 약 4%에서 속발성으로 나타난다.² 속발성의 원인으로는 악성 종양이 대부분을 차지하며 그 중 위암이 위-식도 접합 부위를 침범하여 발생하는 경우가 많으며 드물게 폐암, 림프종, 중배엽 상피종, 간암, 식도 편평상피암, 췌장암, 전립선암에 의해 발생한 예도 보고되고 있다.³⁻⁵ 위유문부 협착은 양성 질환의 경우 소화성 궤양에 의한 협착이 대부분이며 위기종,⁶ 증식성 위 폴립⁷이 보고된 바 있고 악성 질환에 의한 위유문부 협착 및 폐쇄는 대부분 위암에 의한 것이며 그 외 췌장암, 림

프종,⁸ 쯤링거 엘리슨 증후군⁹이 보고된 바 있다. 최근에 저자 등은 간좌엽에 위치한 말초성 담관암의 위-식도 접합 부위 국소 침범으로 속발성 식도이완불능증이 발생하고 2개월 후 위유문부를 침범하여 위문부 협착을 일으킨 증례를 경험하였기에 보고하는 바이다.

증 례

62세 여자 환자가 8개월 동안의 8 kg의 체중 감소와 연하 곤란을 주소로 내원하였다. 과거력에 특이 사항은 없었고 입원 당시 혈압은 100/60 mmHg, 호흡은 분당 20회, 맥박은 분당 68회, 체온은 36.2°C였다. 복부는 부드럽고 편평하였으며 간비장종대는 없었고 압통을 호소하지 않았다. 일반혈액검사서 백혈구는 4,210/mm³, 혈색소 10.4 g/dL, 혈소판 210,000/mm³였고, 생화학검사 및 전해질검사서 특이 소견은 없었다. 식도내압검사서 하부식도 괄약근의 휴지기 압력은 상승되어 있었고 연하시 불완전 이완 소견을 보였으며 식도체부는 무연동과 소견이었다.

접수: 2001년 8월 27일, 승인: 2002년 3월 29일
연락처: 박효진, 135-270, 서울 강남구 도곡동 146-92
연세대학교 의과대학 영동세브란스병원 내과
Tel: (02) 3497-3318, Fax: (02) 3463-3882
E-mail: HJPARK21@yumc.yonsei.ac.kr



Fig. 1. Esophagogram. It shows smooth narrowing of the distal esophagus, associated with esophageal dilatation and barium collection.

식도조영술에서 식도하부는 새부리 모양으로 좁아져 있었고 그 상부는 확장된 소견이 관찰되었다(Fig. 1). 내시경적 초음파검사서 위-식도 접합 부위의 식도벽층의 구별이 안되고 비후되어 있어 종양에 의한 속발성 식도이완불능증이 의심되었다. 복부 전산화단층촬영에서 간좌엽에 담도 확장을 동반한 5 cm 크기의 저음영의 종괴가 관찰되어(Fig. 2) 세침 간생검에서 담관암으로 진단되었다.



Fig. 2. Abdominal CT. It shows a 5 cm sized low density mass in the left lobe of the liver (arrow).

상부위장관내시경검사서 위-식도 접합 부위를 통과하는데 약간의 저항을 느끼는 소견 외에 특이 사항은 없었다. 환자가 더 이상의 치료를 원하지 않아 퇴원하였다가 4개월 후 연하 곤란이 악화되어 다시 내원하였고 식도조영술 시행 결과 식도하부에 4 cm 이상의 좁아진 부위가 관찰되어 스텐트 삽입후 증상이 호전되어 퇴원하였다. 2개월 후 구토 및 전신쇠약감을 주소로 다시 내원하였고 상부위장관조영술검사서 위의 유문부에서 십이지장 부위로 조영제가 통과하지 못하였고(Fig. 3) 상부위장관내시경검사서 내시경이 좁아진 유문 부위를 통과하지 못하였다. 복부 전산화단층촬영에서 이전에 비해 병변이 진행되었고 췌장 두부 및 십이지장기시부에 종괴가 관찰되었다(Fig. 4). 좁아진 유문부에 스텐트 삽입 후(Fig. 5) 증상 및 증세 호전되어 외래에서 추적관찰 중이다.



Fig. 3. UGI series. The picture shows that barium can not be passed from the gastric antrum to the duodenum.



Fig. 4. Follow-up abdominal CT. It shows wall thickening of the duodenal cap portion with soft tissue mass of the pancreas head portion (arrow).



Fig. 5. UGI series. Stent insertion was performed successfully and barium could be passed from the antrum to the duodenum.

고 찰

식도이완불능증은 흔하지 않은 식도의 운동성 질환으로 연하 곤란, 흡인성 폐렴, 식도 편평상피암을 유발할 수 있는 질환이다.³ 보고에 따르면 발병률은 10만명당 0.4-0.6명이며 성별의 차이는 없다.⁴ 대부분 40-60대에 호발하며 식도체부의 무연동 및 연하시 식도의 불완전 이완 소견을 특징으로 한다. 대부분에서(98%) 고형 및 액체 음식에 대한 연하 곤란을 호소하며 체중 감소(62%), 흉골 뒤 팽만감, 와위시 소화되지 않은 음식의 역류(78%), 경증의 흉통(48%), 기침(30%) 등의 증상을 나타낸다.³ 식도이완불능증의 진단은 특징적인 임상증상과 식도조영술 및 식도내압검사로 할 수 있다. 식도조영술에서 식도하부가 새부리 모양으로 부드럽게 좁아져 있고 그 상부식도가 확장되어 있는 소견이 관찰되며 식도내압검사에서 하부식도 괄약근의 불완전한 이완 및 식도체부의 무연동 운동, 높은 하부식도 괄약근 압을 보인다. 원발성 식도이완불능증은 장근신경총의 퇴화, 억제성 신경전달물질인 vasoactive intestinal peptide 함유 신경섬유의 감소, nitric oxide synthase 활성도 감소가 특징이다.³ 속발성 식도이완불능증은 전체 식도이완불능증의 4%를 차지하며 샤가스 병,⁴ 유전분증, 가족성 부신피질성 스테로이드결핍증후군 등에 의해 발생할 수 있다.³ 속발성 식도이완불능증은 대부분 악성 종양에 의해 발생하며 위선암(70%), 폐암(10%), 림프종(9%), 간암(4%), 췌장암(2%), 전립선암(2%), 림프관종(2%), 식도 편평상피암, 중배엽 상피종 등이 보고된 바 있으나,^{3,5} 담관암에 의해 식도이완불능증이 발생한 예는 아직 보고된 적이 없다.

종양에 의한 식도이완불능증의 발생기전은 종양의 식도벽 침범으로 인한 식도벽의 신전성 감소와 장근신경총이 암세포로 인해 파괴되어 유발되는 것으로 설명하고 있

다.^{10,11} 또한 종양의 침범 없이 증상이 발생하는 경우 방종양성 말초성 신경병증(paraneoplastic peripheral neuropathy)의 한 형태로 나타나는 것으로 보고되고 있다.¹² 위분문 부위 종양이 위-식도 접합 부위를 50% 이상 침범한 경우 속발성 식도이완불능증이 나타날 수 있다고 보고된 바 있고,¹³ 본 환자의 경우도 위-식도 접합 부위로 간위 인대를 따라 종양세포가 침범하여 이 부위의 협착 분절을 초래하여 상기 증상이 나타난 것으로 생각된다.

원발성 및 속발성 식도이완불능증의 임상증상 및 방사선 소견은 유사하므로 구별이 용이하지 않다. 1년 미만의 연하 곤란, 55세 이상의 나이, 6.75 kg 이상 체중 감소의 세 가지 소견을 보이면 속발성일 가능성이 크다고 하나¹¹ 식도이완불능증의 낮은 유병률 때문에 진단기준의 양성 예측률은 낮은 편이다. 좁아진 식도 분절이 3 cm 이상이고 최근에 연하 곤란이 발생하였을 경우에도 속발성일 가능성이 높다고 보고된 바 있다.¹⁴ 원발성 및 속발성 식도이완불능증의 감별진단을 위해서 내시경을 시행하여 위-식도 접합 부위의 종양 여부를 배제해야 한다. 내시경적 초음파검사에서 위-식도 접합 부위의 고유근층이 대칭적으로 비후되어 있는 소견이 원발성 식도이완불능증의 특징이며 속발성일 경우 식도벽층의 경계가 불분명하고 종괴가 관찰된다.¹⁵ 내시경적 초음파검사가 원발성과 속발성 식도이완불능증을 구별하는 데 가장 예민도가 높은 것으로 알려져 있으나¹⁶ 속발성의 원인 및 원발 병변의 위치 확인이 불가능한 경우가 있다. 그래서 일단 속발성이 의심되면 전산화단층촬영을 시행하여 원발 병변을 확인해야 한다.

악성 종양에 의한 연하 곤란은 여러 가지 치료 방법이 있지만 평균 생존률 6개월인 환자를 보존적으로 수술을 했을 때 사망률은 13-22%, 합병증 발생률은 36-71%이며¹⁷ 비수술적 방법으로 방사선치료, 항암방사선치료, 내시경적 레이저치료 등이 있으며 합병증 발생률은 낮으나 치료 효과 또한 낮다.¹⁷ 경직성 플라스틱 튜브는 전신 마취하에 삽입하게 되며 과거에는 가장 많이 이용했던 방법이나 시술 도중 합병증 발생률이 36%, 사망률 5-16%, 천공 5-10%, 이동 10-20%, 플라스틱 튜브를 삽입한 환자의 11%만이 고형음식을 먹을 수 있는 점등 문제가 많이 발생되었던 반면, 금속 스텐트는 연하 곤란을 호전시키는 데 효과적이고 합병증 발생률도 다른 치료 방법에 비해 적은 편이어서 현재 많이 이용되고 있다.¹⁷

양성 질환에 의한 위유문부 협착 및 폐쇄는 소화성 궤양에 의한 협착이 대부분이며 위기종,⁶ 증식성 위 폴립⁷ 등이 보고된 바 있다. 양성 유문부 협착은 다음 두 가지 기전에 의해 설명할 수 있다.¹⁸ 첫째는 급성기 궤양에 의한 부종 및 염증에 의해 유문 내강이 좁아질 수 있고 둘째로 만성 섬유

화로 인한 협착에 의하여 증상이 나타난다. 수술적 치료가 우선이나 고위험도 환자에게는 내시경적 풍선확장술을 시행한다. 악성 종양에 의한 위유문부 협착 및 폐쇄는 대부분 위암에 의한 것이며 그 외의 원인으로는 췌장암, 림프종,⁸ 줄링거 엘리슨 증후군이⁹ 보고된 바 있다. 최근 히스타민 수용체 길항제 사용 증가 및 *Helicobacter pylori*의 제균 등으로 인해 양성 질환에 의한 위유문부 협착은 점차로 감소하는 추세이나 악성 질환에 의한 빈도는 증가하는 추세에 있다. 유문부 협착 및 폐쇄 환자의 78%에서 악성 종양이 그 원인이었다는 것으로 보고된 바 있다.¹⁹ 2주 이상의 구토 또는 상부위장관조영술에서 유문부 협착 및 폐쇄가 의심되면 상부위장관내시경을 시행해야 한다. 내시경에서 폐쇄 병변이 관찰될 경우 조직검사를 시행하여 악성 여부를 판단해야 하고 조직검사 소견에서 악성 세포가 발견되지 않더라도 55세 이상 또는 췌장성 질환의 병력이 없으면 복부 전산화단층촬영을 시행하여 악성 질환의 유무를 확인해야 한다.²⁰ 유문부 협착 환자는 구토, 음식에 대한 공포, 점진적인 영양 실조 등의 증상을 동반하게 되며 수술로 완치가 불가능한 환자에게 일반적 치료 방법은 위장문합술이지만 고위험도 환자에게는 사망률이 높다. 공장루 튜브는 위장문합술에 비해 덜 침습적이지만 폐쇄 및 이동 등 합병증이 발생하여 많이 사용되는 방법은 아니다. 따라서 수술이 불가능한 유문부 협착 환자의 경우 급속 스텐트를 사용하기도 한다. 위장 문합술과 더불어 최근에 많이 이용되는 방법이다.

본 환자는 62세, 8개월간의 연하 곤란, 8 kg의 체중 감소를 주소로 내원하여 식도내압검사, 식도조영술, 내시경적 초음파검사서 속발성 식도이완불능증이 의심되어 복부 전산화단층촬영 및 세침 간검사를 시행한 결과 담관암으로 진단되었고 위-식도 협착 부위에 스텐트 삽입 후 증상 및 증세 호전되었으나 2개월 후에 간헐적 장 인대를 따라 종양세포가 침범하여 유문부 협착이 발생하여 스텐트를 삽입한 드문 증례였기에 보고하는 바이다.

참 고 문 헌

1. 오수환, 박효진, 이귀순 등. 악성 종양에 의한 속발성 식도 이완불능증 3예. 대한소화기학회지 1998;32:245-250.
2. Kahrilas PJ, Kishk SM, Helm JF, Dodds WJ, Harig JM, Hogan WJ. Comparison of pseudoachalasia and achalasia. Am J Med 1987;82:439-446.
3. Lopez-Liuchi JV, Kraytem A, Uldry PY. Oesophageal achalasia secondary to pleural mesothelioma. J R Soc Med 1999;92:24-25.
4. Goldschmiedt M, Peterson WL, Spielberger R, Lee EL, Kurtz SF, Feldman M. Oesophageal achalasia secondary to mesothelioma. Dig Dis Sci 1989;34:1285-1289.
5. Feldman M. Esophageal achalasia syndromes. Am J Med Sci 1988;295:60-81.
6. Omojola MF, Pirani MK, Sylven M, al Sebayel M. Computed tomographic evaluation of gastric emphysema-a report of three cases. Clin Radiol 1997;52:381-383.
7. Dean PG, Davis PM, Nascimento AG, Farley DR. Hyperplastic gastric polyp causing progressive gastric outlet obstruction. Mayo Clin Proc 1998;73:964-967.
8. Schwarz RJ, Connors JM, Schmidt N. Diagnosis and management of stage IE and stage IIE gastric lymphomas. Am J Surg 1993;165:561-565.
9. Berger AC, Gibril JL, Venzon DJ, et al. Prognostic value of initial fasting serum gastrin levels in patients with Zollinger-Ellison syndrome. J Clin Oncol 2001;19:3051-3057.
10. Csendes A, Smok G, Braghetto I, Ramirez C, Velasco N, Henriquez A. Gastroesophageal sphincter pressure and histological changes in distal esophagus in patients with achalasia of the esophagus. Dig Dis Sci 1985;30:941-945.
11. Tucker HJ, Snape WJ Jr, Cohen S. Achalasia secondary to carcinoma: manometric and clinical features. Ann Intern Med 1978;89:315-318.
12. Shulze KS, Goresky CA, Jabbari M, Louch JO. Esophageal achalasia associated with gastric carcinoma: lack of evidence for widespread plexus destruction. Can Med Assoc J 1975;112:857-864.
13. Song CW, Chun HJ, Kim CD, Ryu HS, Hyun JH, Kahrilas PJ. Association of pseudoachalasia with advancing cancer of the gastric cardia. Gastrointest Endosc 1999;50:486-491.
14. Woodfield CA, Levine MS, Rubesin SE, Langlotz CP, Laufer I. Diagnosis of primary versus secondary achalasia: reassessment of clinical and radiographic criteria. AJR Am J Roentgenol 2000;175:727-731.
15. Sandler RS, Bozymski EM, Orlando RC. Failure of clinical criteria to distinguish between primary achalasia and achalasia secondary to tumor. Dig Dis Sci 1982;27:209-213.
16. Deviere J, Dunham F, Rickaert F, Bourgeois N, Cremer M. Endoscopic ultrasonography in achalasia. Gastroenterology 1989;96:1210-1213.
17. Morgan R, Adam A. Use of metallic stents and balloons in the esophagus and gastrointestinal tract. J Vasc Interv Radiol 2001;12:283-297.
18. Choudhary AM, Roberts I, Nagar A, Tabrez S, Gupta T. Helicobacter pylori-related gastric outlet obstruction: is there a role for medical treatment? J Clin Gastroenterol

- 2001;32:272-273.
19. Chowdhury A, Dhali GK, Banerjee PK. Etiology of gastric outlet obstruction. *Am J Gastroenterol* 1996;91:1679.
20. Awan A, Johnston DE, Jamal MM. Gastric outlet obstruction with benign endoscopic biopsy should be further explored for malignancy. *Gastrointest Endosc* 1998;48:497-500.
-